

SOCIEDADE PORTUGUESA DE  
ORTOPEDIA E TRAUMATOLOGIA

Rev Port Ortop Traum 26(1): 30-42, 2018

## REVISÃO

SÍNDROME DOLOROSA REGIONAL COMPLEXA DO  
TIPO I – DA PREVENÇÃO AO TRATAMENTO**Marta A. Silva, Paulo J. Figueira, Vítor B. Silva, Sílvia B. Boaventura, Elsa Marques,  
Pedro Soares Branco***Área Músculo-esquelética, Hospital Curry Cabral, Centro Hospitalar de Lisboa Central E.P.E.***Marta A. Silva, Sílvia B. Boaventura**

Interna de Formação Específica de Medicina Física e de Reabilitação

**Paulo J. Figueira**

Interno de Formação Específica de Ortopedia e Traumatologia

**Vítor B. Silva**

Interno de Formação Específica de Medicina Física e de Reabilitação

**Elsa Marques**

Assistente Hospitalar Graduada de Medicina Física e de Reabilitação

**Pedro Soares Branco**Assistente Hospitalar Graduado Sênior, Responsável da Especialidade de Medicina Física e de  
Reabilitação**Submetido em** 06 julho 2017**Revisto em** 25 dezembro 2017**Aceite em** 02 março 2018**Tipo de Estudo:** Estudo Terapêutico**Nível de Evidência:** V**Declaração de conflito de interesses:** Nada a declarar.**Correspondência**

Marta Amaral Silva

Centro Hospitalar de Lisboa Central, Hospital Curry Cabral

Av. Estados Unidos da América, 2 – Ed. 1 – 6 D

1700-174 LISBOA

Telefone: 911 009 648

[martaaasilva@gmail.com](mailto:martaaasilva@gmail.com)

## RESUMO

A Síndrome Dolorosa Regional Complexa do tipo I é uma entidade clínica que se caracteriza por um quadro de dor neuropática intensa associada a múltiplas alterações sensitivomotoras e autonómicas. Afecta principalmente as extremidades, estando especialmente associada a eventos traumáticos como as fracturas. O seu diagnóstico é clínico e o tratamento não é orientado por guidelines, facto que reflete um conhecimento imperfeito da sua fisiopatologia. O diagnóstico deve ser precoce e a abordagem multidisciplinar, com recurso a tratamento farmacológico, programa de reabilitação e – em caso de falência dos anteriores – técnicas invasivas, com o objectivo de promover a funcionalidade dos segmentos atingidos reduzindo o risco de manutenção ou agravamento do quadro. A mobilização precoce e a administração de vitamina C têm assumido, cada vez mais, um papel de relevo na sua prevenção.

**Palavras chave:** *Síndrome Dolorosa Regional Complexa; prevenção; diagnóstico; tratamento*

## ABSTRACT

Type I Complex regional pain syndrome is a clinical disorder, characterized by significant neuropathic pain in association with multiple sensorimotor and autonomic dysfunctions. Usually, it affects the extremities, especially after traumatic events such as fractures. It's a clinical diagnosis. Due to the fact that its pathophysiology is incompletely understood, there are no guidelines for its' management. The diagnosis should be established as early as possible and a multidisciplinary therapeutic approach is suggested, including pharmacological treatment, rehabilitation and, in case of failure, use of invasive measures, in order to promote the functionality of the affected area thus reducing the risk of maintenance or worsening of pain and dysfunction. Early mobilization and vitamin C supplementation are increasingly playing a key role in its prevention.

**Key words:** *Complex Regional Pain Syndrome; prevention; diagnosis; treatment*

## INTRODUÇÃO

A síndrome dolorosa regional complexa (SDRC), designado previamente na literatura por algoneurodistrofia, causalgia, distrofia simpática reflexa ou atrofia de Sudeck, é uma condição clínica que se caracteriza por um quadro de dor intensa, associada a múltiplas alterações autonómicas e sensitivomotoras. Pode surgir de forma espontânea (raro) ou, mais frequentemente, após um traumatismo, sendo a intensidade das manifestações clínicas desproporcional ao estímulo desencadeante. Reconhecem-se dois subtipos que se distinguem, genericamente, pela existência ou não de lesão nervosa associada (tipos II e I, respectivamente).

A SDRC tipo I foi descrito pela primeira vez por Paul Sudeck no início do século XX<sup>1</sup> e é a mais frequente, sendo responsável por cerca de 90% dos casos<sup>2,3</sup>. De acordo com a definição da *International Association of the Study of Pain* (IASP), caracteriza-se por surgir após um traumatismo, não respeitar a distribuição de um único nervo periférico e estar associada a alodinia, hiperalgesia, edema, alterações da vascularização cutânea e da sudorese na área atingida. É quase sempre unilateral e atinge preferencialmente o membro superior (na proporção de 3:2) na sua porção mais distal, podendo haver progressão no sentido proximal<sup>4-7</sup>. Os dados relativos à sua incidência são escassos e as estatísticas variam entre 5.45/100 000 habitantes/ano nos EUA<sup>8</sup> e 26.2/100 000 habitantes/ano na Europa<sup>9</sup>, existindo predileção pelo sexo feminino na proporção de 3-4:1<sup>10,11</sup>. Embora descrito na população pediátrica, predomina claramente na idade adulta, com uma idade média à data do diagnóstico entre 45-55 anos<sup>3,9,12</sup>. Está associado, maioritariamente, a história de traumatismo prévio, nomeadamente fraturas (44-50% dos casos), com incidência de até 37% após fratura da extremidade distal do rádio e até 30% após fratura da diáfise da tíbia<sup>1,6,8,9,11,13</sup>. Intervenções cirúrgicas (cirurgias ao ombro, rádio distal, túnel cárpico, tornozelo e pé, e por contractura de *Dupuytren*), processos inflamatórios locais (cutâneos ou articulares), procedimentos minimamente invasivos (punção venosa) e patologias que cursam com imobilidade (lesão cerebral e lesão vertebromedular), constituem outros fatores de risco para o seu aparecimento<sup>3,6,11,14,15</sup>.

O presente artigo tem por objectivo uma revisão da literatura atual no que diz respeito à fisiopatologia, diagnóstico, tratamento e prevenção do SDRC tipo I.

## MATERIAL E MÉTODOS

Foi efetuada uma pesquisa na base de dados bibliográfica MEDLINE®/PubMed® utilizando as palavras-chave “*complex regional pain syndrome*”, “*reflex sympathetic dystrophy*”, “*diagnosis*”, “*treatment*” e “*prevention*”, com os separadores de lógica (AND, OR). Tendo por base uma avaliação inicial do *abstract*, foram selecionados 32 artigos escritos nos idiomas dominados pelos autores (inglês, espanhol e português), publicados nos últimos 15 anos. Algumas referências dos artigos selecionados, quando consideradas relevantes, foram sujeitas a análise complementar, resultando na seleção de mais 5 artigos.

## FISIOPATOLOGIA

São ainda desconhecidos os mecanismos fisiopatológicos exatos que estão na sua génese mas os últimos dados científicos sugerem que o que previamente se considerava como resultado da hiperatividade do sistema nervoso autónomo, é afinal uma entidade complexa que acomete diferentes níveis de integração do sistema nervoso. Por definição, sabe-se que não há lesão orgânica do sistema nervoso; no entanto, parece haver uma exacerbação dos mecanismos normais de reação tecidual face a um estímulo doloroso. Admite-se que não haja apenas um único mecanismo responsável, mas que a base fisiopatológica seja multifatorial, incluindo mecanismos não apenas periféricos mas também centrais: sensibilização central e periférica, exacerbação inflamação, alteração da função simpática (hiperexcitabilidade) e catecolaminérgica, alterações da representação somatossensorial a nível cortical, fatores genéticos e psicológicos. O modelo fisiopatológico proposto mais aceite consiste numa cascata de eventos que tem início numa lesão tecidual periférica responsável pela estimulação da libertação local de citocinas pró-inflamatórias (IL-1 $\beta$ , IL-2, IL-6, TNF $\alpha$  e neuropéptidos (substância P, neuropéptido Y e péptido relacionado com

gene da calcitonina) com consequente diminuição das citocinas anti-inflamatórias (IL-10). Os neuropéptidos estimulam os receptores da dor, facto que, associado a uma diminuição do seu limiar de estimulação e à inflamação, é conhecido por sensibilização periférica, que pode ser maximizada em indivíduos geneticamente suscetíveis. Após a lesão inicial, verifica-se, nas fibras nociceptivas da região atingida, um aumento da expressão de receptores  $\beta$ -adrenérgicos responsáveis por aumentar os estímulos nociceptivos aquando da estimulação do sistema nervoso simpático (SNS) e das catecolaminas circulantes (em parte relacionadas com fatores psicológicos, sobretudo emocionais). A redução da atividade do SNS é responsável por uma vasodilatação inicial e, posteriormente, pelo fenómeno de hiperregulação local dos receptores adrenérgicos e vasoconstrição (na presença de catecolaminas); estes fenómenos culminam na redução da vascularização, que predispõe à acumulação de substâncias pronociceptivas (hiperalgesia), e contribui para a hipóxia tecidual (alterações tróficas da pele e faneras). Os *inputs* dolorosos intensos e persistentes são responsáveis também pelo aumento da excitabilidade dos neurónios nociceptivos da medula espinal, que produzem neuropéptidos e neurotransmissores excitatórios (sensibilização central), conduzindo a um quadro de hiperalgesia e alodinia. A nível cerebral, verifica-se uma alteração da plasticidade do córtex com diminuição da representação cortical somatossensorial, que se demonstrou reversível após resposta favorável ao tratamento instituído <sup>6,9,16</sup>.

## CLÍNICA E DIAGNÓSTICO

A SDRC tem uma apresentação clínica bifásica, que inclui uma fase aguda/“quente” (< 6 meses) seguida de uma fase crónica/“fria” (> 6-12 meses). O quadro clínico manifesta-se habitualmente 4-6 semanas após o evento desencadeante, com dor neuropática, espontânea ou desencadeada por estímulos mecânicos/térmicos, com hiperalgesia, associada a edema, eritema e aumento da temperatura local. A mobilidade articular está limitada condicionando incapacidade funcional. Se não tratada numa fase tardia verifica-se contractura

articular e atrofia muscular. As alterações sensitivas são comuns e incluem hiperalgesia, hiperestesia, disestesia e alodinia. Outros sinais clínicos típicos são diferenças de temperatura e coloração da pele, atrofia cutânea, hiperidrose/anidrose e alterações das faneras (hipertricrose, atrofia das unhas)<sup>7,11</sup>.

Bonica<sup>3</sup> descreveu uma divisão sequencial em 3 estadios clínicos que foi abandonada por falta de evidência, principalmente pela heterogeneidade do quadro clínico, sua evolução e duração. No entanto é ainda considerada útil para orientação na prática clínica. O autor considera que na fase aguda (estadio I - dias a 3 meses) predomina a dor, o edema e a limitação da mobilidade segmentar; a extremidade apresenta-se quente, edemaciada, eritematosa, sudorética e com hipersensibilidade ao toque e ao frio; não se verificam alterações radiográficas, sendo esta a fase em que há maior probabilidade de resolução do quadro e resposta satisfatória ao tratamento. No estadio II (de 3 a 6 meses) predomina a impotência funcional; a pele apresenta-se fina e cianótica, há atrofia muscular, retrações tendinosas e são visíveis sinais radiológicos de desmineralização óssea. O estadio III (> 6 meses) é o mais grave e caracteriza-se por maior incapacidade, dor de difícil controlo, progressão ascendente com envolvimento da raiz do membro (síndrome ombro-mão), contracturas dos dedos, alterações importantes da pele e faneras, e aparecimento de complicações crónicas como ulceração ou infeção cutânea, edema crónico, distonias ou mioclonias. Existe, radiologicamente, uma desmineralização óssea franca.

O diagnóstico é exclusivamente clínico. Vários critérios foram propostos pela IASP, incluindo os de *Orlando* e os de *Budapeste* (2010), sendo estes últimos os mais utilizados (Quadro 1), dada a sua maior sensibilidade (85%) e especificidade (69%), e incluem, pela primeira vez, os sintomas motores e tróficos<sup>17</sup>.

Apesar do diagnóstico ser clínico, alguns meios complementares podem ser úteis na exclusão de outras patologias como por exemplo artropatias, doenças ósseas metabólicas e neoplásicas. Em termos analíticos, não existem alterações significativas; a radiografia simples bilateral é útil, em termos comparativos, na demonstração da desmineralização óssea, porém a sua sensibilidade é baixa. O facto das alterações radiológicas só estarem

1. Dor intensa, desproporcional ao evento desencadeante.
2. Evidência de **pelo menos um sinal clínico**, à data da observação, em duas ou mais categorias.
3. Referência a **pelo menos um sintoma** em **três ou mais** categorias.
4. Ausência de outro diagnóstico que melhor justifique o quadro clínico.

Categorias:

- a. *Sensitiva*: hiperestesia, alodinia
- b. *Vasomotora*: assimetria da temperatura ( $> 1^{\circ}\text{C}$ ), assimetria da coloração cutânea, alteração da cor da pele
- c. *Autonómica*: edema, alteração da sudorese, sudorese assimétrica
- d. *Motora/trófica*: diminuição da amplitude de movimento, disfunção motora (diminuição da força muscular, tremor, distonia), alterações tróficas (pele e faneras)

Quadro 1: Critérios de diagnóstico de Budapeste. Adaptado de Harden RN et al, Pain 2010<sup>34</sup>.

presentes na fase tardia do quadro constitui uma desvantagem para a sua utilização<sup>3,7</sup>. A cintigrafia óssea em 3 fases é uma técnica sensível, mas com baixa especificidade na detecção de alterações do metabolismo ósseo nestes doentes (maior taxa de reabsorção). Quando realizada nos primeiros meses pode corroborar o diagnóstico ao verificar-se hipercaptação numa área superior à atingida pelo traumatismo (na 3.<sup>a</sup> fase), contudo, caso o mesmo não se verifique o diagnóstico de SDRC não pode ser excluído<sup>7</sup>. Os estudos neurofisiológicos poderão ter interesse no diagnóstico diferencial entre os tipos I e II ao estabelecer a existência de lesão nervosa subjacente. A ressonância magnética com contraste pode revelar edema medular ósseo, sendo usada sobretudo para excluir patologias que fazem diagnóstico diferencial. Outros exames complementares menos utilizados incluem a termografia, *quantitative sensory test* (QST), *resting sweat output* (RSO), *thermoregulatory sweat test* (TST), *resting skin temperature* (RST) e *quantitative sudomotor axon reflex test* (QSART)<sup>7</sup>.

O diagnóstico diferencial inclui uma multiplicidade de patologias que partilham algumas das características do SDRC (Quadro 2). É necessário considerar como hipóteses diagnósticas, sobretudo na fase aguda, as artropatias infecciosas e inflamatórias, a doença arterial periférica e a trombose venosa profunda. Outros diagnósticos diferenciais incluem infeção (cutânea, muscular, articular ou óssea), síndrome compartimental, síndrome do desfiladeiro torácico, fenómeno de Raynaud e patologia conversiva<sup>3</sup>.

## TRATAMENTO

Nas últimas décadas vários tratamentos têm sido propostos. No entanto, devido ao conhecimento imperfeito da sua fisiopatologia, não existem recomendações, sendo o tratamento empírico no que diz respeito à componente farmacológica.

A abordagem deve ser individualizada, multidisciplinar e o início precoce a fim de evitar sequelas e permitir uma completa recuperação dos défices. Inclui tratamento farmacológico, programa de reabilitação, psicoterapia e técnicas invasivas. Os objetivos são informar e educar o doente, promover a utilização do membro afectado, minimizar a dor e evitar a cronicidade<sup>6</sup>.

### Farmacoterapia

O tratamento farmacológico deve ser instituído de forma progressiva, com aumentos sucessivos de dose e associação de fármacos para otimizar resultados, até à dose mínima eficaz para reduzir a incidência de efeitos adversos. O principal objetivo da terapêutica farmacológica é controlar a dor para permitir a realização do programa de reabilitação e, assim, restituir a funcionalidade. As classes farmacológicas mais utilizadas são os anti-inflamatórios não esteróides (AINE) e esteróides (corticosteróides), os analgésicos opióides, os anticonvulsivantes e antidepressivos, os bifosfonatos, a Capsaicina e Lidocaína tópicas e a Calcitonina nasal (Quadro 3). O Paracetamol e os AINE são frequentemente usados na fase inicial de aparecimento dos sintomas em que predominam a dor e os fenómenos inflamatórios, apesar da sua utilização no SDRC não estar perfeitamente estudada. Tendo em conta



- Infecção cutânea, muscular, articular ou óssea
- Artropatia inflamatória ou degenerativa
- Síndrome compartimental
- Lesão óssea, dos tecidos moles
- Lesão neurológica (patologia neurológica periférica, incluindo neuropatia compressiva, lesão do sistema nervoso central)
- Trombose venosa
- Doença arterial periférica (pós-traumática, aterosclerótica, Tromboangeíte obliterante)
- Síndrome do desfiladeiro torácico
- Doença de Raynaud
- Patologia conversiva

Quadro 2: Diagnósticos diferenciais. Adaptado de González, 2012<sup>3</sup> e Royal College of Physicians, 2012<sup>33</sup>.

Fármaco	Dose	Indicação	Nível evidência
Paracetamol	1000mg, 3 vezes/dia	Fase aguda	4
AINE	De acordo com o fármaco	Fase aguda	3
Analgésicos opióides	De acordo com o fármaco	Fase aguda	3
	30 mg/dia (2-12 semanas)		
Prednisolona	ou	Fase aguda	3
	30-60 mg/dia (2-4 semanas)		
Gabapentina	600-800 mg/dia (primeiras 8 semanas)	Dor neuropática	2
Amitriptilina	10-25 mg/dia	Dor neuropática	4
Lidocaína 5% (tópica)	3-4 vezes/dia	Fase aguda	3
Capsaicina (tópica)	3-4 vezes/dia	Fase aguda	4
Calcitonina (intranasal)	100-300 UI (4 semanas)	Inibição da reabsorção óssea / analgesia	1
	Alendronato 40 mg/dia (8 semanas)		
Bifosfonatos	Clodronato 300 mg/dia Neridronato 400 mg/dia (10 dias)	Inibição da reabsorção óssea / analgesia	1
	Pamidronato 60 mg/dia (12 semanas)		
Nifedipina	10-30 mg/dia	Fase aguda / crónica	3
Cetamina (via endovenosa)	10-50 mg/h	Dor	3
Baclofeno	50-75 mg intratecal	Distonia / analgesia	3

Quadro 3: Opções de tratamento farmacológico para o tratamento da SDRC do tipo I<sup>5</sup>.

os efeitos adversos, a toma de AINEs deve ser de curta duração<sup>1,3,5,17</sup>. Os opióides são uma terapêutica de segunda linha no tratamento da dor neuropática mas no caso da SDRC, a utilização destes fármacos permanece controversa, sendo a evidência científica insuficiente. Poderá ser uma opção na fase de lesão tecidual aguda, contudo o uso a longo prazo tem eficácia limitada e requer doses elevadas<sup>5,6</sup>.

Os corticosteróides, pelo seu efeito anti inflamatório, podem ser benéficos no tratamento da fase aguda, em particular na redução da dor e melhoria das amplitudes articulares. Apesar da evidência

científica ser escassa, parecem ter eficácia na SDRC tipo I os esquemas terapêuticos de Prednisolona 30 mg/dia (durante 12 semanas) ou 30-60 mg/dia (2 a 4 semanas), com desmame progressivo. Alguns estudos sugerem maior eficácia dos corticosteróides face aos AINEs (Prednisolona *versus* Piroxicam), porém os últimos devem ser utilizados inicialmente, reservando-se os primeiros para o caso de ausência de resposta<sup>1,3,5-7,17,18</sup>.

Os anticonvulsivantes são fármacos de eleição para o tratamento da dor neuropática; tendo em conta os seus efeitos na sensibilização central, devem ser

uma opção e a sua dose aumentada gradualmente, de acordo com a tolerância, para minimizar os efeitos adversos. Estudos que avaliaram a eficácia da terapêutica com Gabapentina no tratamento do SDRC tipo I revelaram melhoria significativa da dor e em menor proporção, das alterações sensitivas (600-800mg/dia durante as primeiras 8 semanas), o que sustenta a hipótese da eficácia deste fármaco<sup>3,5,6,18</sup>. Não existe evidência de que outros anticonvulsivantes como a Pregabalina, Carbamazepina e Fenitoína sejam eficazes no tratamento. Os antidepressivos tricíclicos são também indicados no tratamento da dor neuropática, em baixas doses; apesar da sua eficácia não estar comprovada, na SDRC parecem ter um papel na melhoria da dor e da qualidade do sono<sup>5,18</sup>.

Os efeitos da Calcitonina estão relacionados com a capacidade desta hormona retardar a reabsorção óssea e proporcionar analgesia (independentemente dos seus efeitos a nível ósseo), através de atuação na microcirculação e efeitos antinociceptivos. A literatura não é consensual em relação à sua indicação, porém dada a sua eficácia e baixo risco sugere-se a utilização de 100-300 UI da calcitonina intranasal (durante 4 semanas) em associação com outros fármacos e com o programa de reabilitação<sup>3,5,6,17,18</sup>.

Os bifosfonatos, fármacos anti-reabsortivos, têm demonstrado em vários estudos um efeito analgésico significativo em patologias relacionadas com o tecido ósseo, tais como Doença de Paget, metástases ósseas, mieloma múltiplo, fratura vertebral aguda e, também, no SDRC. O nível de evidência da sua eficácia na dor e mobilidade tem-se verificado superior ao da calcitonina, até agora utilizada com esta indicação. Desconhece-se o mecanismo preciso de ação e pouco se sabe em relação à dose, frequência e duração do tratamento, contudo, de acordo com a literatura atual, as doses administradas com maior eficácia são 300mg/dia de Clodronato, 100 mg 4id de Neridronato durante 10 dias, 40mg/dia de Alendronato durante 8 semanas, 60 mg/dia de Pamidronato durante 3 meses. Os doentes que melhor respondem à terapêutica com bifosfonatos são os que se encontram na fase inicial da doença, com fratura como fator desencadeante. Não estão indicados em doentes com disfunção renal, patologia esofágica, úlcera péptica e nos casos

de patologia dentária principalmente associados a má higiene oral<sup>6,7</sup>.

No que toca a terapêutica tópica, a Lidocaína 5% e a Capsaicina são fármacos indicados para o tratamento da dor neuropática, porém com recomendação limitada no tratamento do SDRC. Devem ser aplicados na área dolorosa, associando ao efeito farmacológico o efeito de dessensibilização da zona afectada; a aplicação de Capsaicina está, por vezes, associada a sensação de queimadura local e irritação cutânea, que pode constituir um factor de abandono da terapêutica<sup>17</sup>.

Em relação a outros fármacos, a administração endovenosa de dose subanestésica de Cetamina (10-50 mg/hora) mostrou-se eficaz na redução da dor. Os antagonistas dos receptores adrenérgicos e agonistas  $\alpha$ -2 adrenérgicos têm demonstrado eficácia na remissão completa da dor, sobretudo quando administrados na fase aguda: a Clonidina mostrou-se eficaz no alívio da hiperalgesia localizada e da dor mediada pelo sistema nervoso simpático<sup>6</sup>. Nos quadros crónicos, fármacos como a Nifedipina têm sido utilizados no tratamento da vasoconstrição. O Baclofeno (agonista do ácido gama-aminobutírico) tem-se demonstrado eficaz no tratamento da distonia grave e controlo da dor. É o tratamento de 1.ª linha da distonia, que por si só desencadeia dor ao impedir a perfusão tecidual e em caso de intolerância à formulação oral deve ser considerada a administração intratecal<sup>1,6,17</sup>.

### Medidas invasivas

Quando as medidas conservadoras não são eficazes, o tratamento passa por procedimentos invasivos, porém com resultados precários na resolução dos sintomas. Os bloqueios simpáticos têm utilidade diagnóstica e terapêutica, mas o efeito é temporário, havendo ainda falta de evidência científica de benefício no tratamento, comparativamente ao placebo. Podem ser importantes no alívio da dor, permitindo a realização do programa de reabilitação<sup>1</sup>. A neuromodulação controla a dor e consequentemente melhora a qualidade de vida de doentes na fase crónica (> 6 meses) em que houve falência das terapêuticas prévias, mas não tem repercussão na funcionalidade. Inclui a electroestimulação medular, técnica com indicações pontuais e taxa considerável de complicações.



A sympatectomia (química ou cirúrgica) é um procedimento delicado e definitivo, associado comumente a complicações potencialmente graves, mas que constitui um tratamento eficaz em doentes no estadio III de evolução, com dor intensa e alterações mediadas pelo sistema nervoso simpático importantes<sup>1,6</sup>. A amputação do membro é a última opção terapêutica, podendo estar indicada nos casos de dor não controlada, impotência funcional grave, gangrena, infeção ou úlceras. Embora quase todos os doentes tenham dor fantasma, verificou-se alívio e melhoria da qualidade do sono no período pós-amputação<sup>6</sup>.

### Reabilitação

Constitui a pedra angular do tratamento e deve ser instituída tão cedo quanto possível. A imobilidade é um fator perpetuador da sintomatologia pelo que é importante mobilizar precocemente a região afectada. A reabilitação tem como objetivo primordial restituir a função da extremidade através da reeducação do gesto. Existem diversas abordagens que devem ser conjugadas, entre as quais termoterapia, banhos de contraste, estimulação nervosa eléctrica transcutânea (TENS), massoterapia, técnicas cinesiológicas (que podem também ser realizadas em meio aquático), terapia ocupacional e reeducação sensitivomotora.

A fisioterapia é a terapêutica de 1ª linha, devendo iniciar-se tão cedo quanto possível, com uma intensidade crescente, respeitando os limites de tolerância do doente, em particular na fase inicial, para a não exacerbação do quadro algico e dos fenómenos inflamatórios. É um elemento essencial, em associação com as restantes modalidades terapêuticas, tendo como objetivos: ganho de amplitude articular, fortalecimento muscular, flexibilização dos tecidos, normalização da postura e de padrões de movimento, controlo motor e educação do doente; promove o alívio da dor e a funcionalidade, e previne/reduz as complicações através de uma multiplicidade de técnicas, entre as quais se destacam a manipulação, massoterapia, cinesioterapia, eletroterapia (TENS), hidroterapia e banhos de contraste<sup>3,5,10</sup>.

As técnicas cinesiológicas visam o alívio da dor e a melhoria da funcionalidade ao restaurar as amplitudes articulares e melhorar a função neuromuscular do segmento afectado. A terapia manual, a massoterapia

e a hidroterapia induzem analgesia, relaxamento, dessensibilização da extremidade e a redução do edema<sup>9,19</sup>. Os tratamentos em meio aquático são importantes devido aos efeitos da pressão hidrostática e pela maior tolerância do doente aos mesmos, pois têm um efeito relaxante, de redução do edema, facilitam a mobilização, a reintrodução da carga e o treino de marcha, especialmente relevante no caso de atingimento do membro inferior<sup>17</sup>. Os banhos de contraste, apesar de controversos, são uma opção terapêutica, excepto nos casos mais graves. A aplicação alternada de água fria e quente melhora a circulação local promovendo a dinâmica vascular através de alternância de fenómenos de vasodilatação e vasoconstrição. O uso do TENS convencional no programa de reabilitação melhora a eficácia terapêutica no controlo da dor, edema e mobilidade articular<sup>5,11</sup>. A reeducação sensitiva é feita através da estimulação da extremidade atingida com diferentes texturas e objetos, permitindo dessensibilização, reeducação da sensibilidade discriminativa e mapeamento sensitivo. À medida que a função motora recupera e a dor diminui, o *feedback* sensitivo e proprioceptivo vai sendo integrado, as representações corticais reforçadas e restabelece-se a capacidade funcional<sup>16,19</sup>.

A terapia ocupacional demonstrou eficácia como parte duma abordagem multimodal, aumentando a taxa de sucesso terapêutico; tem o papel mais importante na aquisição de independência, com ênfase na realização de atividades de vida diária (vestuário, preparação de refeições, higiene pessoal), ao confrontar o doente com situações do dia-a-dia, o que permite a reaprendizagem da sua realização com eventual recurso a produtos de apoio. Inclui ainda tratamentos de reeducação da sensibilidade, treino de destreza manual com manipulação de objetos, treino de coordenação motora, atividades bimanuais para reintegração da extremidade afectada e desenvolvimento de estratégias compensatórias (por exemplo, relateralização)<sup>17,20</sup>. A terapia em caixa de espelhos (Figura 1) foi inicialmente utilizada no tratamento da dor fantasma em doentes amputados e tem por base o conceito de neuroplasticidade cerebral com efeitos a nível do córtex motor e somatossensorial. O doente é incentivado a realizar movimentos com o membro sã (localização correspondente à contralateral afectada) e o reflexo



Figura 1: Caixa de espelhos.

produzido é usado para estimular movimentos no membro não funcional (*feedback* visual): a extremidade afetada é colocada atrás de um espelho que está perpendicular no plano sagital médio e a imagem visual do membro afetado é percebida como estando normal por causa do reflexo do lado não afetado. Trata-se de um tratamento simples, não invasivo, eficaz na redução da dor e melhoria funcional, barato e bem tolerado<sup>5,17,21</sup>.

### Psicoterapia

A psicoterapia é fortemente recomendada no tratamento de patologias que cursam com dor crónica pela sua repercussão na qualidade de vida dos doentes. A psicoterapia atua em 3 níveis: tratamento de comorbilidades psicopatológicas, redução da percepção da dor e melhoria dos aspectos psicológicos que contribuem para a manutenção do quadro algíco. Está recomendada sobretudo nos casos graves, fornecendo educação e informação, tanto ao doente como aos familiares, sobre o diagnóstico. A maioria das intervenções tem eficácia demonstrada e aumenta a eficácia do tratamento, quando englobada numa abordagem multidisciplinar<sup>21,22</sup>. A terapia cognitivo-comportamental permite a aprendizagem de estratégias de gestão da ansiedade e relaxamento que facilitam o processo de reabilitação, reduzindo a intensidade da dor, estimulando a participação ativa e dando ao doente mais controlo da situação<sup>6,22</sup>. É principalmente recomendada nos quadros com mais de 2 meses de evolução, sem resposta favorável e, sobretudo, quando há suspeita de comorbilidades

psicológicas e/ou psiquiátricas.

## PREVENÇÃO

A prevenção primária é o principal objetivo. A imobilização é o principal factor de risco, daí que a mobilização precoce deva ser encorajada. Outros factores de risco para o seu aparecimento são o sexo feminino (pós-menopausa), a fratura do rádio distal e a intra-articular ou luxação do tornozelo, e a intensidade da dor muito superior ao esperado para o traumatismo<sup>19</sup>.

A vitamina C (Ácido Ascórbico) assume cada vez mais um papel de relevo, em particular nos casos de fraturas da extremidade distal do rádio, apesar do mecanismo exato de atuação permanecer ainda por esclarecer. Estudos previamente publicados inferem que a toma diária de 500 mg de vitamina C, com início no dia do traumatismo, são responsáveis por uma redução da ocorrência da SDRC no primeiro ano após a fratura de, aproximadamente, 5 vezes (2.4 *versus* 10.1%, qualquer dose *versus* placebo). Têm, também, sido descritos efeitos benéficos na consolidação óssea<sup>23,24</sup>. A vitamina C constitui um suplemento relativamente seguro e de baixo custo, e, por este motivo, atualmente está recomendada a prescrição de vitamina C em dose diária de 500 mg, durante 50 dias a partir do dia do traumatismo. A utilização de doses superiores (até 1500 mg/dia), face aos 500 mg/dia, não demonstrou uma redução estatisticamente significativa na sua incidência. No que diz respeito à prevenção após uma intervenção cirúrgica a uma extremidade, existem alguns estudos que recomendam a utilização pré-operatória de 2g de vitamina C (nível de evidência moderado) e a suplementação com 1g até 50 dias de período pós-operatório (nível de evidência elevado)<sup>23,25,26</sup>.

## IDADE PEDIÁTRICA

Na população pediátrica, a SDRC do tipo I é, também, mais comum do que a do tipo II mas difere da forma do adulto no que diz respeito à etiopatogenia, perfil psicopatológico, circunstâncias de aparecimento e manifestações clínicas<sup>27</sup>. A sua incidência é desconhecida, mas verifica-se um aumento no fim da infância/início da adolescência

(idade média à data do diagnóstico de 11-12 anos) com atingimento preferencial do sexo feminino (90%)<sup>27-29</sup>. Ao contrário do que acontece nos adultos, o membro inferior é mais atingido (80-90%)<sup>27,30</sup> e, geralmente, surge após um traumatismo *minor* ou outra agressão externa, sendo as intervenções cirúrgicas o estímulo desencadeante em 10-15% dos casos e as fraturas em 5-14%<sup>28-31</sup>. O diagnóstico é clínico, porém o exame objetivo é normalmente pouco exuberante, culminando frequentemente num atraso diagnóstico de 3-4 meses; a avaliação neurológica é normal, podendo estar presente, para além da dor, alodinia e sinais de disfunção autonómica. Os critérios clínicos de Budapeste não se encontram formalmente validados para a população pediátrica, mas constituem um auxílio no estabelecimento do diagnóstico. Tendo em vista um diagnóstico diferencial com outras patologias (infecciosas, reumatológicas ou neoplásicas), está recomendada a realização inicial de avaliação analítica constando de hemograma, proteína C reativa, velocidade de sedimentação, creatinina quinase e anticorpos antinucleares, e radiografia da extremidade afetada, para exclusão de patologia osteoarticular local, não sendo, habitualmente, necessários outros exames caso estes estejam dentro da normalidade<sup>28</sup>. O tratamento tem como objetivos o alívio da dor e a melhoria da funcionalidade, e deve ter como pedra basilar, de acordo com a *American Pain Society* (2012), um programa de reabilitação intensivo, complementado com terapia cognitivo-comportamental e psicológica, uma vez que, nesta faixa etária, os fatores psicológicos têm uma importância fulcral<sup>18,27,30,32</sup>. A terapêutica farmacológica deve fazer parte do tratamento sempre que se pretenda controlo da dor para permitir a realização dos tratamentos e a escolha, nestes casos, recai sobretudo nos analgésicos simples, anti inflamatórios, analgésicos opióides, anticonvulsivantes e/ou os antidepressivos tricíclicos. O recurso a técnicas invasivas (bloqueios simpáticos, cateteres epidurais) deve ser reservado para os casos refratários, após ponderação dos riscos e dos benefícios caso a caso. As crianças têm um prognóstico mais favorável comparativamente aos adultos, com resolução completa do quadro na maioria dos casos tratados, porém, apresentam uma taxa de recidiva muito superior. Apesar de comuns,

os episódios recorrentes têm melhor resposta ao tratamento que o episódio inaugural<sup>18,28,29</sup>.

## PROGNÓSTICO

O prognóstico é tanto mais favorável quanto mais precoce for o diagnóstico e a instituição do tratamento, preferencialmente antes dos 3 meses de evolução. Cerca de 80% dos doentes tratados no primeiro ano melhora significativamente mas um número substancial mantém algum grau de incapacidade prolongada, sendo que apenas 20% recuperam o nível funcional prévio<sup>3,6</sup>.

## CONCLUSÃO

A SDRC é uma entidade multifatorial e pouco previsível no que diz respeito a etiologia, apresentação clínica e progressão. O diagnóstico baseia-se apenas em critérios clínicos, sendo a dor o sintoma cardinal, e deve ser estabelecido precocemente para permitir a instituição atempada de um tratamento multidisciplinar, aumentando a taxa de sucesso. A linha de atuação deve passar em primeiro lugar pela sua prevenção primária, sendo a reabilitação sensoriomotora um pilar essencial em todas as fases da doença.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bussa M, Mascaro A, Cuffaro L, Rinaldi S. Adult complex regional pain syndrome type I: a narrative review. *PM&R*. 2016; Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pmrj.2016.11.006>.
2. Harden RN, Bruehl S, Stanton-Hicks M, Wilson PR. Proposed new diagnostic criteria for complex regional pain syndrome. *Pain Med*. 2007 May-Jun; 8(4): 326-31.
3. González CC, Torres MI, Saavedra KV, Fernández IB, Navarro AA, Ferrer AV. Síndrome doloroso regional complejo. *Rev Clín Med Fam*. 2012 Jun; 5 (2). Available from: <http://dx.doi.org/10.4321/S1699-695X2012000200007>
4. Merskey H, Bogduk N. Classification of chronic pain: descriptions of chronic pain syndromes and definitions of pain terms – Second Edition. Task Force on Taxonomy of the International Association for the Study of Pain. 2002; Available from: <https://www.iasp-pain.org/files/Content/ContentFolders/Publications2/FreeBooks/Classification-of-Chronic-Pain.pdf>
5. Perez RS, Zollinger PE, Dijkstra PU, Thomassen-Hilgersom IL, Zuurmond WW, Rosenbrand KC, et al. Evidence based guidelines for complex regional pain syndrome type 1. *BMC Neurology*. 2010; Mar 31;10:20.
6. Goh EL, Chidambaram S, Ma D. Complex regional pain syndrome: a recent update. *Burns & Trauma*. 2017; Jan 19;5:2.
7. Gatti D, Rossini M, Adami S. Management of patients with complex regional pain syndrome type I. *Osteoporos Int*. 2016; Aug 27(8):2423-31.
8. Sandroni P, Benrud-Larson LM, McClelland RL, Low PA. Complex regional pain syndrome type I: incidence and prevalence in Olmsted county, a population-based study. *Pain*. 2003 May; 103 (1-2):199-207.
9. Mos M, Bruijn AG, Huygen FJ, Dieleman JP, Stricker BH, Sturkenboom MC. The incidence of complex regional pain syndrome: a population-based study. *Pain*. 2007 May; 129 (1-2):12-20.
10. Smart KM, Wand BM, O'Connell NE. Physiotherapy for pain and disability in adults with complex regional pain syndrome (CRPS) types I and II. *Cochrane Database Syst rev*. 2016 Feb 24;2:CD010853.
11. Bilgili A, Çakir T, Dogan SK, Erçalik T, Filiz MB, Toraman F. The effectiveness of transcutaneous electrical nerve stimulation in the management of patients with complex regional pain syndrome: a randomized, double-blinded, placebo-controlled prospective study. *Journal of Back and Musculoskeletal Rehabilitation*. 2016 Nov 21;29(4):661-71.
12. Goebel A. Complex regional pain syndrome in adults. *Rheumatology*. 2011 Oct; 50(10):1739-50.
13. Jellad A, Salah S, Frih Z. Complex regional pain syndrome type I: incidence and risk factors in patients with fracture of distal radius. *Arch Phys Med Rehabil*. 2014 Mar;95(3):487-92.
14. Rewhorn MJ, Leung AH, Gillespie A, Moir JS, Miller R. Incidence of complex regional pain syndrome after foot and ankle surgery. *J Foot Ankle Surg*. 2014 May-Jun; 53(3):256-58.
15. Gaspar A, Antunes F. Síndrome doloroso regional complexo tipo I. *Acta Med Port*. 2011;24:1031-40.
16. Bruehl S. An update on the pathophysiology of complex regional pain syndrome. *Anesthesiology*. 2010 Sep;113(3):713-25.
17. Harden RN, Oaklander AL, Burton AW, Perez RS, Richardson K, Swan M et al. Complex regional pain syndrome: practical diagnostic and treatment guidelines, 4th edition. *Pain Medicine*. 2013 Feb;14(2):180-229.
18. Williams G, Howard R. The pharmacological management of complex regional pain syndrome in pediatric patients. *Pediatr Drugs*. 2016 Aug; 18(4):243-50.
19. Pons T, Shipton EA. Physiotherapy and the management of complex regional pain syndrome. *Pain Manag*. 2016 Nov; 6(6):515-18.
20. Rome L. The place of occupational therapy in rehabilitation strategies of complex regional pain syndrome: comparative study of 60 cases. *Hands Surg Rehabil*. 2016 Oct; 35(5):355-62.
21. Vural S, Yuzer GF, Ozcan D, Ozbudak S, Ozgirgin N. The effects of mirror therapy in stroke patients with complex regional pain syndrome type 1: a randomized controlled study. *Arch Phys Med Rehabil*. 2016 Apr; 97(4):575-81.
22. Castelnuovo G, Giusti EM, Manzoni GM, Saviola D, Gatti A, Gabrielli S et al. Psychological treatments and psychotherapies in the neurorehabilitation of pain: evidences and recommendations from the Italian Consensus Conference on Pain in Neurorehabilitation. *Front Psychol*. 2016 Feb; 19(7):115. Available from: <http://doi.org.secure.sci-hub.cc/10.3389/fpsyg.2016.00115>.
23. Zollinger PE, Tuinebreijer WE, Breederveld RS,

- Kreis RW. Can vitamin C prevent complex regional pain syndrome in patients with wrist fractures? A randomized, controlled, multicenter dose-response study. *J Bone Joint Surg Am*. 2007 Jul; 89(7):1424-31.
24. Aïm F, Klouche S, Frison A, Bauer T, Hardy P. Efficacy of vitamin C in preventing complex regional pain syndrome after wrist fracture: a systematic review and meta-analysis. *Orthop Traumatol Surg Res*. 2017 May; 103(3):465-70.
  25. Shibuya N, Humphers JM, Agarwal MR, Jupiter DC. Efficacy and safety of high-dose vitamin C on complex regional pain syndrome in extremity trauma and surgery - systematic review and meta-analysis. *J Foot Ankle Surg*. 2013 Jan-Feb; 52(1):62-6.
  26. Meena S, Sharma P, Gangary SK, Chowdhury B. Role of vitamin C in prevention of complex regional pain syndrome after distal radius fractures: a meta-analysis. *Eur J Orthop Surg Traumatol*. 2015 May; 25(4):637-41.
  27. Lascombes P, Mamie C. Complex regional pain syndrome type I in children: what is new? *Orthop Traumatol Surg Res*. 2017 Feb; 103(1S):S135-42.
  28. Weissman R, Uziel Y. Pediatric complex regional pain syndrome: a review. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2016 Apr 29; 14(1):29. Available from: [https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4850724/pdf/12969\\_2016\\_Article\\_90.pdf](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4850724/pdf/12969_2016_Article_90.pdf)
  29. Low AK, Ward K, Wines AP. Pediatric complex regional pain syndrome. *J Pediatr Orthop*. 2007 Jul-Aug; 27(5): 567-72.
  30. Wilder RT. Management of pediatric patients with complex regional pain syndrome. *Clin J Pain*. 2006 Jun; 22(5):443-4.
  31. Borucki AN, Greco CD. An update on complex regional pain syndromes in children and adolescents. *Curr Opin Pediatr*. 2015 Aug; 27(4):448-52.
  32. American Pain Society.org. Chicago. American Pain Society; updated (2016) Nov 22; cited 2016 Nov 30. Available from: <http://americanpainsociety.org/uploads/get-involved/pediatric-chronic-pain-statement.pdf>.
  33. Goebel A, Barker CH, Turner-Stokes L et al. Complex regional pain syndrome in adults: UK guidelines for diagnosis, referral and management in primary and secondary care. London: RCP. 2012. Available from: <https://www.rcplondon.ac.uk/guidelines-policy/pain-complex-regional-pain-syndrome>.
  34. Harden RN, Bruehl S, Perez RS, Birklein F, Marinus J, Maihofner C et al. Validation of proposed diagnostic criteria (the “Budapest Criteria”) for complex regional pain syndrome. *Pain*. 2010 Aug; 150(2):268-74.